Hans Schmidt

Beitrag zur Kenntnis der Epidermolysis bullosa hereditaria

191

Berlin
1935

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544312_0023

Aus der Haut-Universitäts-Klinik der Charité Berlin
(Direktor: Prof. Dr. W. Frieboes)

Beitrag zur Kenntnis der Epidermolysis bullosa hereditaria

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Zahnärztlichen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin

vorgelegt von

Hans Schmidt
aus Berlin-Schöneberg

Tag der Promotion: 27. 6. 1935

Buchdruckerei Berolina, Berlin O 27, Blumenstraße 88

Gedruckt mit Genehmigung
der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. G. Magnus.
Referent: Prof. Dr. H. Gottron.
Korreferent: Prof. Dr. W. Frieboes.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

gewidmet.

Das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses machte es erforderlich, uns erneut und vermehrt mit Erbkrankheiten zu beschäftigen. Dabei stellte sich heraus, daß wir viel zu wenig über das Lebensschicksal der Betroffenen vieler Erbkrankheiten unterrichtet sind. Dies gilt auch für die Epidermolysis bullosa hereditaria. Dementsprechend ist mir die Aufgabe gestellt worden, Nachforschungen über das Lebensschicksal der an Epidermolysis bullosa Erkrankten anzustellen. Den Ausgang meiner Untersuchungen bilden die an der Berliner Universitäts-Hautklinik in den letzten fünfzehn Jahren beobachteten Fälle.

Äthiologisch handelt es sich bei der Epidermolysis bullosa hereditaria um ein durch ein krankhaftes Gen bedingtes Leiden.

Die Epidermolysis bullosa wird neben ihrer idiotypischen Bedingtheit dadurch gekennzeichnet, daß bei den Kranken Blasen auf geringen Druck auftreten; außer diesem mechanischen Druck können auch andere physikalische und chemische Reize Blasen erzeugen.

Heilen die Blasen ohne Hinterlassung von Folgezuständen ab, so haben wir es mit der Simplex-Form zu tun; heilen sie unter Hinterlassung von Narben ab, so handelt es sich um die dystrophische Form.

Die dystrophischen Störungen sind vor allem am Sitz der Blasen im Bereich der Haut und ganz vornehmlich an den Nägeln wahrnehmbar. Daneben werden immer wieder mitunter dystrophische Störungen an den Schleimhäuten und den Zähnen festgestellt.

Gerade als Zahnarzt ist es für mich von ganz besonderem Interesse, zu untersuchen, ob und wie weit die Epidermolysis Einfluß auf die Schmelzbildung hat und ob bei den Kranken eine besondere Disposition zu Zahnerkrankungen besteht.

Nach Riecke bestehen die Veränderungen an den Zähnen in starker Deformierung derselben, in gezackten Rändern und schmelzentblößten Kronen. Die Zähne sind ganz regellos gestellt, weisen Mißbildungen auf, fallen leicht und frühzeitig aus, nachdem Karies in ausgedehntem Maße eingetreten ist (Klausner, Bogroco). Ein Teil solcher Zahnveränderungen beruht zweifellos auf Rachitis, welche in der Tat mehrfach erwähnt wird, doch können nicht alle Zahnanomalien auf Rachitis zurückgeführt werden. Ob überhaupt Rachitis ein häufiges Vorkommnis bei der Epidermolysis bildet, ist nicht ohne weiteres aus den vorliegen-

den Beobachtungen zu ersehen, wenn auch spätes Gehenlernen und andere Zeichen von Rachitis angegeben werden (Grimm, Bogrow, Berger).

Mayr und Katz berichten von einem Fall, bei dem die Zähne zum größten Teil ihres Schmelzes beraubt waren.

Kaftan sah bei einem 43jährigen Epidermolytiker andauernde Blaseruptionen auf Haut und Mundschleimhaut. Dabei erwies sich das Zahnsystem als äußerst schadhaft: strukturelle Anomalien des Schmelzes und des Dentins neben Zahnverlust. Rings um die Zahnhälse der Incisivi war die Gingiva stark aufgelockert und dick weißlichgelb belegt bei starker Neigung zu schwer stillbaren Blutungen. Beck bezeichnet in seinem Fall das Gebiß als auffallend schlecht. Möller fand bei seinem dritten Fall fast nur kariöse Zähne; von einer Atrophie der Zähne spricht Tilbury Fox.

Das Erscheinungsbild der Epidermolysis ist in der Bildung von Blasen auf Traumen hin meist mechanischer Art gegeben. Vom Normalmenschen unterscheidet sich der Epidermolytiker dadurch, daß er auf die geringsten alltäglichen Reize hin bereits mit Blasen reagiert. Man erklärt diese abwegige Reaktion auf verschiedene Art und Weise. Es bestehen folgende Erklärungsversuche:

Steiner sieht in der Neigung zur Blasenbildung weniger eine Anomalie, d. h. nicht eine Differenzierungsstörung des Hautgewebes, sondern eine Dysplasie der Haut, darunter versteht er eine qualitativ veränderte Abweichung der Haut von der Norm. Bettmann sieht in der Epidermolysis bullosa hereditaria eine typische Entwicklungshemmung der Haut.

Nach Gottrons Ausführungen beruht das pathophysiologische Geschehen bei der Epidermolysis darin, daß die Haut des Epidermolytikers als ein abnorm reagierendes Erfolgsorgan auf banale, meist mechanische Reize des alltäglichen Lebens aufzufassen ist, das auf diese mit Blasenbildung antwortet. Dies ist nach Gottron auf eine funktionell vom Normalen abwegige Reaktion des peripheren Gefäßnervensystems zurückzuführen. Diese Auffassung ist in Übereinstimmung zu bringen mit den von Bettmann kapillarmikroskopisch und von anderen durch histologische Untersuchungen festgestellten, anatomischen Abweichungen des peripheren Gefäßsystems.

Nach Gottron macht sich die auf mechanische Trauem hin erfolgte Kreislaufsstörung bemerkbar in Strombahnerweiterung und Strömungsverlangsamung mittleren Grades. Durch diese Art der Kreislaufsstörung wird nach Gottron das Zustandekommen der Liquordiapedese verständ-

lich, die zur Blasenbildung führt. Dieser eindrucksvolle Teilbefund des pathologischen Geschehens, bestehend in Blasenbildung, ist nach den Ausführungen Gottrons damit in Abhängigkeit von Kreislaufsstörungen zu betrachten.

Pollands Vorstellung über das pathologische Geschehen sind mit der Auffassung Gottrons vereinbar. Nach Polland bedarf es zum Zustandekommen dieser abnormen Gefäßreaktion notwendigerweise der Mitwirkung des Nervensystems. Für ihn charakterisiert sich die Epidermolysis wegen der Mitbeteiligung der Gefäßnerven als echte Angioneurose. Auch Kreibichs Vorstellung vom pathologischen Geschehen liegt in der gleichen Linie. Kreibich hält die Epidermosysis für eine Reflexneurose. Dabei stellt das mechanische Trauma den afferenten (sensiblen) Reiz dar, der durch zentripetal leitende Nervenbahnen zu zentralen Nervengebieten (Rückenmark) geleitet wird. Dort soll der Reiz auf dem Wege des Refelexbogens auf zentrifugal leitende Gefäßnerven (sympathisch, sekretorische Fasern) übertragen werden, welche dann wieder das Endothel der Hautkapillaren zur Hypersekretion der Lymphe veranlassen. Darüber hinaus glaubt Kreibich, daß die Ursache des Reaktion in Störungen des Stoffwechsels liegt.

E. Weil untersuchte das Gefäßbild bei der dystrophischen Form in drei Fällen. Sie fand, daß an der makroskopisch normalen Haut die arteriellen Schenkel keine Veränderungen aufwiesen, während die Schaltstücke und die venösen Anteile der Kapillaren fast durchgehend stark erweitert waren. Letztere wurden gleichmäßig mittelschnell bis langsam aber nicht beschleunigt durchströmt. Sie sah keinerlei Stauung oder abnorme Leere. An den erkrankten Hautstellen wurde ein ähnlicher Befund erhoben; hier fehlt jedoch vor allem jede Gefäßreaktion, wie sie für alle entzündlichen Prozesse charakteristisch ist. Eine Vermehrung der sichtbaren Kapillaren mit beschleunigter Durchströmung war nur an Stellen der ganz frischen Blasenbildung zu sehen.

Einige Autoren bringen die Neigung zur Blasenbildung mit der geringen Ausbildung der Elastika in den oberen Cutisschichten in Beziehung.

Bei Durchsicht der Literatur ergibt sich in Anlehnung an die Untersuchung von Stanislawski, Engmann, Mook, Capelli bezüglich der letzten Ansicht, daß doch wohl nur im befallen gewesenen Gebiet ein Schwund der elastischen Fasern feststellbar ist, daß jedoch randwärts von der Blase, also in einem Gebiet, das weniger ödematös durchtränkt ist, eher eine Hypertrophie des elastischen Gewebes als ein Schwund auftritt, und weiterhin, daß in der nicht betroffen gewesenen Haut normale Struktur des elastischen Gewebes vorhanden ist. Im ganzen gesehen

ist also das Vorhandensein einer Schwäche des elastischen Gewebes im Bereich ehemals bullöser Hautanteile als gegeben zu betrachten. Entsprechend den Ausführungen Gottrons bei der Oslerschen Krankheit zum Punkte der Bedeutung des elastischen Gewebes für das Krankheitsgeschehen ist also anzunehmen, daß die Veränderung am Bindegewebe nicht als Ursache, sondern als Folge des pathophysiologischen Geschehens, daß sich letzten Endes klinisch in Blasenbildung zeigt, zu betrachten sind.

Epidermolysis b. h. ist nun nach Feststellung Brocqs nur annehmbar, wo sich außer dieser eigenartigen Blasenreaktion auf geringste Traumen keine andere Krankheitszeichen finden. Das Hauterscheinungsbild selbst ist aber auch, worauf Gottron und Ellinger nachdrücklichst hingewiesen haben, bei Porphyrie feststellbar.

Mit der Erfassung dieses Tatbestandes haben Gottron und Ellinger gezeigt, daß die scheinbare Krankheitseinheit Epidermolysis b. keine Einheit ist, sondern Symptome verschiedener Krankheiten sein kann, und zwar auf der einen Seite Symptome der Epidermolysis b. h. und auf der anderen Seite Symptome der Porphyrie.

Mit der Erfassung der Tatsache, daß bei Porphyrie durch geringen mechanischen Druck eine Reaktion mit dem gleichen Erscheinungsbild wie bei der Epidermolysis b. h. ausgelöst werden kann, ist ein wichtiges Symptom gefunden zur Diagnostik der Porphyrie. Teilt doch Gottron neuerdings mit, daß es ihm in den letzten vier Jahren, geleitet durch die vorliegenden epidermolysisartigen Hautveränderungen, gelungen ist, fünf Kranke mit Porphyrie zu erfassen.

Auch bei Porphyrie heilen die Blasen nach Gottorns Mitteilungen teilweise mit und teilweise ohne zarte Atrophie ab. Es wird auch hier von Gottron die eigentümliche Reaktion auf eine vom Normalen abwegige Reaktionsbereitschaft mesenchymaler Gewebe zurückgeführt. Diese weisen, wie Untersuchungen von Gottron und Ellinger, Schreuß und Carrié, sowie von Ellinger zeigen, eine spärliche Blutgefäßversorgung auf. So konnte Ellinger die mangelnde Kapillarisierung der Haut bei derartigen Kranken durch Auszählung der offenen Kapillaren statistisch aufzeigen, womit eine Parallelität mit Bettmanns Befunden gegeben ist.

Zieht man noch das andere Hauterscheinungsbild, das bei Porphyrie wahrgenommen werden kann, nämlich Hydroa vaccineforme heran, so ist, wie die Mitteilungen Gottrons zeigen, eine weitere Parallelität zu dem symptomatologischen Hautbild der Epidermolysis b. h. insofern gegeben, als bei Hydroa vaccineforme häufig auch Nagelatrophien feststellbar sind.

Es ist aber nach der Feststellung Gottrons darauf hinzuweisen, daß die Neigung, auf leichten Druck mit Blasenbildung zu antworten, bei Porphyrie eine vorübergehende einige Monate bestehende Erscheinung ist, die so lange anhält, wie Porphyrine im Harn nachzuweisen waren. Weiterhin macht Gottron neuerdings darauf aufmerksam, daß sich diese eigenartige Reaktion auf Traumen bei Porphyrie erst im höheren Lebensalter entwickeln kann, was aber auch gelegentlich einmal bei Epidermolysis b. h. und zwar bei der tardiven Form vorkommen kann, worauf später noch eingegangen werden soll.

Zusammenfassend ist also zu sagen, daß vom Hauterscheinungsbild aus gesehen, man bei Porphyrie an der Haut gleichen Veränderungen begegnen kann wie bei der Epidermolysis b. h., daß darüber hinaus bei Porphyrie an der Haut noch andere Veränderungen zutage treten können, sei hier nur erwähnt.

Wiederholt war bereits sowohl auf die Simplexform als auf dystrophische Form hingewiesen: eine Differenzierung der Epidermolysis b. h., die auf Hallopeau zurückgeht. Von Simplexform spricht man, wenn die Erscheinung ohne Folgezustände, von dystrophischer Form, wenn sie mit Narbenbildung abheilt. Bei der letzteren Form kommt es daneben zu Nageldystrophien.

Diese Differenzierung der Symptomatologie wird neben den verschiedenen Erbmodi von vielen Autoren als etwas wesentliches betrachtet. Siemens vor allem begründet damit die Wesensverschiedenheit der beiden Krankheitszustände. Siemens betont dabei weiterhin, daß bei der Simplexform eine oberflächliche, d. h. akantolytische Blase, und bei der dystrophischen Form eine tiefe, d. h. epidermolytische Blase vorhanden ist und damit Abheilung mit Atrophie gegeben ist.

Fuß ist der Frage des Zusammenhangs zwischen Blasensitz und klinischer Erscheinungsform nachgegangen. Er kommt zu dem Schluß, daß sich keine irgendwie verwertbare gesetzmäßige Beziehung zwischen dem klinischen Bild einerseits und der Tiefe der Blase andererseits ergibt. Nach Fuß's Feststellungen sind Übergänge und Nebeneinandervorkommen von oberflächlicher und tiefer Blasenbildung bei beiden Krankheitsformen feststellbar. Er lehnt beim derzeitigen Wissen eine sichere Stellungnahme zu der umstrittenen Annahme gesetzmäßiger Beziehungen zwischen dem klinischen Bild und dem histologischen Befund bei der Epidermolysis b. h. ab. Auch Riecke verhält sich noch sehr zurückhaltend, bezüglich der Anerkennung der Wesensverschiedenheit der beiden Formen der Epidermolysis b. h. im Sinne Siemens. Riecke glaubt, daß man die Auffassung vom Grundwesen einer Krankheit nicht zeitlos

fixieren kann, sondern daß diese nach der jeweiligen medizinischen Grundanschauung wechselt.

Gottron hat neuerdings zu der Wesensverschiedenheit der beiden Epidermolysisformen Stellung genommen, und zwar einerseits in bezug auf den verschiedenen Erbmodus und andererseits auf das pathophysiologische Geschehen. Zu der Frage des Erbmodus kommt Gottron, gestützt auf die experimentellen Arbeiten von Timoféef zu dem Schluß, daß die Wesensverschiedenheit im Hinblick auf die Ätiologie bestehend in verschiedener Genverursachung nicht begründet werden kann, da nach Timoféefs Untersuchung die verschiedenen Gene das gleiche Krankheitsbild bedingen können. Ist man doch nach den Feststellungen von Timoféef berechtigt, die Frage aufzuwerfen, ob alle dominanten Simplex- und alle recessiven dystrophischen Fälle durch ein und dasselbe jeweilige Gen bedingt sind (Siemens). So gibt es auch erworbene epidermolysisartige Hautveränderungen, die toxisch entstanden sind, so z. B. auch nach Arsen (Siemens) und vielleicht auch nach Jodoform (Stühmer). Auch bezüglich des pathophysiologischen Geschehens muß man sich nach Gottron zumindest zurückhaltend verhalten gegenüber der Auffassung von Siemens, der in beiden Epidermolysisformen auf Grund des bisher Feststellbaren wesensverschiedene Krankheiten erblicken will.

Fälle, wo bei ein und demselben Kranken die Simplex- und dystrophische Form der Erkrankung feststellbar waren, seien nun angeführt:

Callomon berichtet von einem Fall, daß gleichzeitig bei ein und demselben Knaben typische Blasen der Körbnerschen Form (Abheilung ohne narbige Atrophie, spurloses Verschwinden) neben den zur Dystrophie führenden Blasen beobachtet wurden. Eine Beobachtung Bettmanns wies Blasenveränderung und Atrophie nur in den oberen Extremitäten auf, während an den unteren nur die einfache Epidermolysis vorlag. Linsers Fall zeigte bis zum 15. Jahr eine Simplex-Form, von da erst ab heilten die Blasen mit Narben ab. In einem unserer weiter unten zu besprechenden Fälle sollen in der Kindheit die Blasen unter Narbenbildung, in der letzten Zeit jedoch ohne Hinterlassung von Folgezuständen abgeheilt sein. Bei einem anderen unserer Kranken waren anfangs nur narbig abheilende Blasen, später narbig und nicht narbig abheilende, mit fortschreitendem Lebensalter geringer werdende Atrophie vorhanden. Sehr interessant ist noch zu erwähnen, daß von Linsers drei Fällen aus einer Familie zwei dystrophische und einer die einfache Form der Erkrankung aufwiesen. Mayr und Katz fanden bei zwei Geschwistern, daß ein Kind an der einfachen, das andere an der dystrophischen Form der Epidermolysis erkrankt war. Sollten sich noch weitere Fälle von intra-

familiärer Variabilität zwischen beiden Formen herausstellen, so wäre dies nach Gottrons Ausführungen eine weitere Stütze für die unitarische Auffassung der Epidermolysis-Formen. Modifikationsänderungen lassen uns vielleicht bei dem im wesentlichen gleichen Krankheitsgeschehen die verschieden abgestufte idiotypische Reizempfindlichkeit des Gefäßnervensystems verstehen, die eine abgestufte Differenzierung eines im wesentlichen gleichen Phänotypus zur Folge haben. Diese Angaben der Literatur sprechen doch für sehr enge Beziehungen zwischen beiden Krankheitsformen. Callomon sagte noch 1910, daß ihm weder aus der Literatur noch aus eigener Beobachtung ein Fall bekannt sei, bei dem in einer Epidermolysisfamilie gleichzeitig beide Krankheitsformen registriert werden konnten. Eine einzige derartige Beobachtung dürfte nach seiner Auffassung für die noch umstrittene Frage des Zusammenfallens beider Krankheitsbilder unter einen Krankheitsbegriff von höchster Wichtigkeit sein. Durch die oben mitgeteilten Fälle ist diese Feststellung nunmehr gelungen.

Siemens weist aber darauf hin, daß, wenn auch einmal intrafamiliäres Zusammentreffens gefunden wäre, ein solcher Ausnahmefall keine allgemeine Schlußfolgerung erlauben würde. Zu der prinzipiellen Stellungnahme der Wesensverschiedenheit beider Formen sei auf die vorhergehenden Fälle verwiesen.

Unter Epidermolysis b. h. wollen wir die ererbte Neigung zur Blasenbildung verstehen, die wohl auch im späteren Leben erstmalig zum Ausbruch kommen kann und die dann mitunter irrtümlicherweise als erworbene Epidermolysis bezeichnet worden ist. Im Hinblick auf die Beziehung zwischen Porphyrie und epidermolysisartigen Hautveränderungen, die Gottron aufgedeckt hat, erscheint es aber erforderlich, bei den sich erst spät manifestierenden Fällen auf Porphyrin zu untersuchen. Wenn schon im Mutterleib bzw. bald nach der Geburt die ersten Erscheinungen aufzutreten pflegen, so sind uns doch aus eigener Beobachtung, wie auch aus der Literatur Fälle bekannt, wo die Erscheinungen erst im späteren Leben aufgetreten sind. In dieser Beziehung interessant wären zwei unserer Fälle. Bei diesen beiden Kranken ist die Neigung zur Blasenbildung erst spät aufgetreten, so daß man hier von einer Epidermolysis tarda sprechen kann.

Als ausgesprochene tardive Form darf die Epidermolysis dystrophica angesprochen werden, die Napp 1929 beobachtete, bei der Haut- und Schleimhautblasen erstmalig im 53. Lebensjahr zum Ausbruch gelangten; es bestand in diesem Falle eine relative Lymphocytose (44%) und periodischer Nicolsky. Török berichtet über drei kranke Kinder, bei denen im zweiten Lebensjahr mit den ersten Gehversuchen die ersten

Blasen sich zeigten, während bei der 40jährigen Mutter das Leiden erstmalig im 21. Lebensjahr auftrat, und deren Schwester im Alter von 17 Jahren erkrankte. Im Alter von 5 und 25 Jahren zeigte sich erstmalig das Leiden bei den Kranken Elliots.

Im folgenden seien die von uns beobachteten tardiven Fälle von Epidermolysis bullosa tarde hereditaria kurz mitgeteilt:

Fall I.

Dem 65jährigen Kranken ist nicht bekannt, daß ein Mitglied seiner Familie an der gleichen Krankheit leidet oder gelitten hat. Keine Luesinfektion; die Blutuntersuchungen auf Lues waren immer negativ. Die Erkrankung soll sich erst spät seit $1\frac{1}{2}$ Jahren entwickelt haben. Befallen sind Hände, und zwar Handrücken, Fingerrücken sowie Fingerbeugen, weiterhin Ellenbogen, ferner Fuß, und zwar besonders Zehenrücken und seitliche Zehenränder sowie Fußsohlen, Streckseite der Unterschenkel, mitergriffen ist auch die Unterfläche der Unterlippe. Zur Zeit sind keine frischen Blasen sichtbar. Der Kranke gibt an, daß es zeitweise zur Blasenbildung kommt, hauptsächlich nach Trauma. Deswegen Badekur, dort hat er sich gut erholt und 4 Monate nach der Kur war er vollkommen frei von Erscheinungen. Vor Antritt einer Geschäftsreise (Aufregung) kam es erneut zum Auftreten von Blasen.

Im Vordergrund der jetzigen Veränderungen stehen die Nägel, wobei die Nägel der Füße stärker befallen sind als die der Hände. Die Nägel fehlen an einzelnen Gliedern vollkommen, an anderen sind sie nur in Resten vorhanden, wobei oft im proximalen Anteil nur eine dünne weiche Nagelsubstanz vorhanden ist, die sich distal dünnlamellös auflockert. Dort, wo noch normale harte Nagelsubstanz zu sehen ist, ist sie nur im proximalen Anteil vorhanden, während sie sich distal aufsplittert. Man sieht am Kleinfingernagel rechts eine stecknadelkopfgroße, öltropfenartige Trübung (ähnlich wie bei Psoriasis). Möglicherweise ist dies der Ausdruck einer subungualen Blasenbildung. Am kleinen Finger ist im proximalen Anteil eine grauweiße Trübung vorhanden. Auf den Fingerbeugen rundliche, aber auch unregelmäßig geformte, zum Teil hämorrhagische Blasen, meist Blasenreste mit frei flottierenden Epithelfetzen nach dem Zentrum hin. An einzelnen Stellen, wie z. B. über den Metacarpalgelenken, treten linsengroße, bläulichrote Flecke in Erscheinung, in deren Bereich bald vereinzelt, bald dichtstehende, in der Haut liegende, stecknadelspitze bis stecknadelkopfgroße, grauweiße, klinisch mehr fleck- wie knötchenförmig erscheinende Gebilde (Milien) zu sehen sind. An einzelnen Zehen ist die Haut zigarettenpapierdünn und bläulichrot; an den Ellenbogen beiderseits zarte

dünne, kaum mehr Hautfelderung aufweisende, bläulichrote, zarte, atrophische Haut, in der wieder Gruppen von Milien sichtbar sind.

Am Unterschenkel ist eine neue Blase im Bereich normaler Umgebung ohne jeden Reaktionshof. Die Blasendecke ist schlaff, nicht prall gespannt, und verhältnismäßig dünn. Die Blasen hinterlassen vielfach zarte Narben, wie aus dem Befund hervorgeht. Nach Angaben des Kranken sollen sich die Blasen stets peripher vergrößern.

Ungewöhnlich spät, und zwar mit 63 Jahren, setzte in diesem Fall die Neigung zur Blasenbildung mit einem Erscheinungsbild der Epidermolysis bullosa dystrophica ein, wobei die zahlreichen Milien besonders hervorzuheben sind.

Einen Fall, bei dem erstmalig in einem so hohen Alter die Neigung zur Blasenbildung einsetzte, habe ich in der Literatur nicht auffinden können. Weitere tardive Fälle der Literatur sind unserm Fall an die Seite zu stellen:

Autor	Jahr der Veröffentlichung	Beginn der Blasenbildung bei den Kranken
Capelli	1912	vom 59. Lebensjahr ab
Hodara	1916	„ 43. „ „
Bloch	1913	„ 40. „ „
Wise-Lautmann	1915	„ 39. „ „
Rosenthal	1920	„ 38. „ „
Montpellier-Lacroix	1920	„ 27. „ „

(Autoren der Siemensschen Statistik entnommen.)

Im Hinblick auf die späte Manifestation ist es unter Berücksichtigung der von Gottron aufgedeckten Beziehungen der Porphyrie zu epidermolysisartigen Hautveränderungen bedauerlich, daß in unserm Fall keine Untersuchung auf Porphyrin erfolgte. Gerade bei den spät manifestierenden Fällen ist nach Porphyrin zu suchen, da bei positivem Ausfall die Epidermolysis als symptomatisch aufzufassen ist.

Fall II.

(Bereits von Gottron in der Berliner DermatologischenGesellschaft demonstriert. — Dermatologische Zeitschrift 29,310. —)

Der 25jährige Kranke stellte sich im Dezember 1927 in der Poliklinik vor. Von der gleichen oder einer ähnlichen Erkrankung ist ihm in seiner Familie nichts bekannt.

Während seiner Schulzeit im 12. Lebensjahr hatte er auf dem Handrücken einen mehrere Wochen anhaltenden Ausschlag, der dann auch vollkommen abheilte. Danach waren die Hände jahrelang gesund.

Die jetzige Erkrankung soll sich bei ihm als Zwanzigjähriger entwickelt, aber in ihrer Intensität jedoch niemals gesteigert haben. Der

Kranke hat beobachtet, daß die Erscheinungen stets im Anschluß an ein Trauma auftraten.

Die Handrücken und die Streckseiten der Finger sind ausschließlich befallen. Die befallenen Teile weisen ein gesprenkeltes Aussehen auf, und zwar finden sich großfleckige Veränderungen, linsen- bis münzengroße Herde in bunter Mischung nebeneinander, von denen die einen einen grauweißen Farbton aufwiesen, die anderen eine wachsartig gelbe Färbung zeigen. Die weißen Gebilde sind straff, narbig und lassen Folikelzeichnung im allgemeinen vermissen, vereinzelt vorhandene Folikel sind erweitert und auseinandergerückt. Im Bereich der gelblichen Herde ist die Haut eben angedeutet bullös abgehoben. Das Bild wird dadurch bunter, daß die Blasen vereinzelt, bald mehr rundlich, bald mehr streifenförmig sind und daß weiterhin auch einzelne Blasen hämorrhagischen Inhalt aufweisen. Die Vielgestaltigkeit wird noch dadurch erhöht, daß sich hier und da eine linsengroße, mit Kruste bedeckte Excoriation findet. Daß diese Hämorrhagien und blasigen Abhebungen durch Trauma entstehen, läßt sich durch experimentelles Reiben nachweisen.

Die Nägel sind bis auf die Daumennägel unverändert. Hier findet sich eine Veränderung, die ähnlich der ist, die man bei Frauen, die häufig in Soda waschen, beobachtet; nämlich das distrale Drittel des Nagels ist halbmondartig grauweiß getrübt.

An anderen Körperstellen sind keine Veränderungen vorhanden. Der Kranke glaubt, daß er etwas ähnliches im Gesicht beobachtet hätte. Es läßt sich aber an dieser Stelle experimentell keine Blasenbildung nachweisen. Auf der linken Wange sind durch Reiben Blutpunkte zu erzeugen, die nach 2—3 Minuten auftreten.

Neurologischer Befund: Spastisch gesteigerte Sehnenreflexe, an Armen und Beinen, an den Beinen am stärksten, hier ausgesprochene spastische Paresen. Sensible Störungen bestehen nicht; am linken Arm ist eine leichte Ataxie. Seit einer Reihe von Jahren Störungen der Mixion und Neigung zum Zwangslachen. Dadurch das Vorliegen einer multiplen Erkrankung des Zentralnervensystems wahrscheinlich. Gegen eine multiple Sklerose spricht etwas der völlig normale Liquor, doch ist eine multiple Sklerose am wahrscheinlichsten.

Im September 1929 stellte sich der Kranke wieder vor. Der Zustand war unverändert, er sagte, daß sein Vater im Alter von 65 Jahren jetzt auch von der gleichen Krankheit (Neigung zur Blasenbildung) befallen sei. Seit einiger Zeit war er kraftlos auf seinem linken Bein und Arm.

Nun ist der letzte Fall insofern bemerkenswert, daß bei dem Kranken zugleich eine multiple Sklerose vorhanden ist. Anfangs war diese Nervenerkrankung nicht ganz sicher erfaßbar, wie aus der Mitteilung Gottrons anläßlich der Demonstration des Falles hervorgeht. Es war mit Wahrscheinlichkeit mit dem Vorliegen einer multiplen Sklerose zu rechnen. Die weitere Beobachtung bestätigte die Diagnose multiple Sklerose und der Kranke ist 1932 an seiner multiplen Sklerose gestorben. Es wird angenommen, daß es sich hier um eine zufällige Kombination von Epidermolysis b. h. und multipler Sklerose handelt, genau wie gelegentlich einmal die Kombination von Epidermolysis b. h. mit Morbus Recklinghausen beobachtet ist. Dies haben Curtius und Strempel festgestellt und bei ihrem Fall die Annahme der Kombination dadurch bestätigen können, daß sich in der Descendenz die beiden Krankheiten aufspalteten.

Die Seltenheit des Zusammentreffens von multipler Sklerose und Epidermolysis b. h. und weiterhin auch der Mangel an Anästhesie im Bereich der Handrücken, läßt uns nicht das Vorliegen einer Abhängigkeit des Auftretens der Epidermolysis b. h. von der multiplen Sklerose annehmen.

Es ist aber darauf hinzuweisen, daß gelegentlich auch bei anderen Krankheiten epidermolysisartige Hautveränderungen sich feststellen lassen.

So beobachtete Gottron einen Fall von Epidermolysis b. h. bei Paralysis agitans, während Heymann Epidermolysis b. h. bei Schizophrenie sah. Als weiterer Fall des Zusammenvorkommens von Epidermolysis b. h. mit anderen cerebralen Leiden ist der von Balzar und Alquier anzusprechen, bei dem sich neben der Epidermolysis Epilepsie fand (zitiert nach Heymann).

Es sei hier erwähnt, wie es Kombinationen mit cerebralen Leiden gibt, daß gelegentlich auch ein Zusammentreffen mit anderen kongenitalen Dermatosen zu finden ist. Die bekanntesten Fälle dieser Art hat Heymann zusammengetragen. (Arch. f. D. u. S. 153, 663.)

Bei Durchsicht der Literatur ist kein Anhaltspunkt zu finden, der dafür sprechen könnte, daß die Epidermolysis durch irgendeine Vorkrankheit hervorgerufen oder in ihrer Verlaufszeit beeinträchtigt wird.

Daß mit fortschreitendem Alter die Neigung zur Blasenbildung geringer wird, soll durch die drei nächsten Beobachtungen belegt werden.

Fall III.

(Bereits demonstriert durch Gottron. Dermatologische Zeitschrift 29, 310.)

Es handelt sich um einen 18jährigen Mann, bei dem die Erkrankung von Jugend an besteht. Seine Eltern sind blutsverwandt (Geschwisterkinder). Von im ganzen sieben Geschwistern sind drei ältere Brüder gesund, eine ältere Schwester und ein jüngerer Bruder sollen in jungen Jahren an der gleichen Erkrankung gestorben sein, die unser Kranker und angeblich eine jüngere Schwester, aufweisen.

Zerstreut am ganzen Körper, auch im Gesicht und am behaarten Kopf, finden sich, meist erbsen- bis pfennigstückgroße, prallgespannte Blasen, mit serösem Inhalt, ohne entzündlich geröteten Hof. Im weiteren Verlauf trübt sich der Inhalt der Blasen und die Umgebung wird entzündlich gerötet. Die Blasen trocknen dann ein, es bilden sich gelbfarbene Krusten, die einer flachen Erosion aufsitzen. Schließlich heilen diese Veränderungen unter Hinterlassung bläulichroter Flecke ab, die ihrerseits ganz allmählich einen braunen Farbton annehmen. So zeigt denn die Haut des Stammes und der Extremitäten eine diffuse, schmutzigbraune Verfärbung als Restzustände des abgelaufenen Krankheitsprozesses. In dieser schmutzigverfärbten braunen Haut hoben sich, besonders in der Glutealgegend, verschiedengroße, unregelmäßig begrenzte, weiße Flecken ab, die wohl der normalen Haut entsprechen.

An den Händen und Füßen ist die Erkrankung am stärksten lokalisiert. Die Blasen entstehen auf Druck und lassen sich auch leicht experimentell auslösen. Schwitzen soll den Ausbruch begünstigen. Die verschiedenen Jahreszeiten sollen ohne Einfluß auf den Ausbruch der Blasen sein. Im Laufe der Jahre hat sich die Krankheit gebessert, die Blasen sind kleiner geworden und nicht mehr gar zu leicht aufgetreten. Das Nikolsky-Zeichen ist ausgesprochen.

Submaxillar-, Achsenhöhlen- und Inguinaldrüsen sind deutlich vergrößert, was wohl seine Ursache in den häufigen Sekundärinfektionen der Blasen hat.

Auf der Wangenschleimhaut finden sich rechts mehr als links weißliche Verdickungen der Schleimhaut. Die Umgebung dieser Herde ist weißlich-bläulich schimmernd. Blasen sind jetzt im Munde nicht mehr vorhanden, sollen jedoch früher hier häufig aufgetreten sein.

Das Blutbild ergibt 4 560 000 Erythrozyten, Haemoglobingehalt 95%, Zahl der Leucozyten 13 000, darunter 4% Eosinophile, 5% Mononukleäre, 34 % Lymphozyten, 57 % Neutrophile, welch letztere sich auf 18% stabkernige und 39% segmentkernige Zellen verteilen.

Es ist also Lymphocytose und ausgesprochene Kernverschiebung vorhanden. Einen weiteren pathologischen Befund hat die Untersuchung der inneren Organe nicht ergeben.

Das Auftreten der Blasen von Jugend auf, die auf ein Trauma hin entstehen, das allmähliche Besserwerden der Krankheit im Laufe der Jahre, die Blutsverwandtschaft der Eltern und das familiäre Auftreten sprechen dafür, daß wir es in dem vorliegenden Falle mit einer Epidermolysis bullosa hereditaria zu tun haben.

Außerdem weist der Kranke noch eine andere Veränderung auf. Die Handflächen und die Fußsohlen in etwas geringerem Maße, zeigen eine flächenhafte Hyperkeratose mit vereinzelt stehenden, über das Niveau der Umgebung gering vorspringenden, harten, glasig durchscheinenden, clavus-ähnlichen Gebilden. Der Kranke wurde wegen seiner Allgemeinerkrankung verschiedentlich mit Arsen behandelt. Bei den soeben beschriebenen Veränderungen dürfte es sich deshalb um eine Arsenhyperkeratose handeln.

Fall IV.

Die Eltern der 13jährigen Kranken sind gesund und nicht blutsverwandt. In der Verwandtschaft ist von einer ähnlichen Erkrankung nichts bekannt. Die Kranke hat eine 10jährige Schwester, die Kleinwuchs aufweist, und einen 8 Monate alten Bruder, der bis jetzt noch vollkommen gesund ist. Kleinwuchs soll in der mütterlichen Verwandtschaft öfter vorgekommen sein. Bei der Kranken ist die Neigung zur Blasenbildung erst 9 Monate nach der Geburt aufgetreten. Befallen sind jetzt Hände, Fingerrücken, vereinzelt Handinnenflächen, Ellenbogen, Knie, Fußgelenk und Zehennägel. Die Abheilung erfolgt unter Hinterlassung von zarter Atrophie, in der sich zahlreiche Milien befinden. An den Zehen fehlen sämtliche Nägel. Fingernägel fehlen vollkommen oder sind atropisch, und zwar links vom 1., 2., 5., rechts vom 1., 2., 3. Finger. Sie sind wie abgegriffen, aufgesplittert und im distalen Anteil nur in Resten vorhanden. Der proximale Anteil hingegen weist onycholytische Veränderungen auf.

Die Blasenbildung zeigt keine Abhängigkeit von der Jahreszeit. Der Vater hat den Eindruck, daß mit fortschreitendem Alter die narbige Abheilung geringfügiger wird. Wie ersichtlich sind Herde vorhanden, bei denen eine eben angedeutete Atrophie besteht, während bei anderen Stellen ausgeprägte schlaffe Atrophie vorhanden ist, wie bei Acroderm. chron. atroph. Auf jeden Fall ist der Grad der Atrophie ein verschiedener.

Die Handinnenfläche soll angeblich oft von großen Blasen eingenommen gewesen sein, hier ist jedoch mit Sicherheit keine Atrophie festzustellen, so daß wir nebeneinander die einfache und dystrophische Form der Erkrankung haben. Daneben sind in der Handinnenfläche einzelne Herde, etwa 7 an der Zahl, von clavusartigem Aussehen, in deren

Umgebung einzelne stecknadelgroße Einlagerungen von milienartigem Charakter zu finden sind. Einige dieser Herde sind oberflächlich angedeutet verrucös zerklüftet.

Die Kranke hat nie Arsen eingenommen! Diese Gebilde in der Handinnenfläche sollen jedoch erst seit 1933 bestehen, die Kranke kann jedoch nicht angeben, ob die clavusartigen Gebilde Folgezustände von Blasen sind. Nach ihrer Meinung sollen sie davon gesondert entstanden sein. Die Fußsohlen weisen keine dieser Veränderungen auf.

An der Wangenschleimhaut und am Gaumen sind einige prall gespannte, bohnengroße Blasen und auf dem Zungenrücken einige Blasen von Reiskorngröße.

Es ist Engstand der Zähne vorhanden bei V-förmigem Gaumen. Die einzelnen Zähne sind frei von Defekten und weisen schöne Formen auf.

Die Kranke selbst ist für ihr Alter von hohem Wuchs und macht einen gesunden, frischen Eindruck. Sie besucht das Lyzeum und ist nach Aussagen ihres Vaters, der sich in gehobener handwerklicher Stellung befindet, eine der besten Schülerinnen der Klasse. Auch ihre Schwester soll eine gute Schülerin sein.

Die Gesamterbmasse ist also bei dieser Kranken, abgesehen von dem pathologischen Gen, das Epidermolysis b. zur Folge hat, als recht gut zu bezeichnen.

Fall V.

Am 27. August 1924 wurde die damals zweijährige Kranke in der Hautklinik zum erstenmal untersucht. Nach Angaben der Mutter besteht seit der Geburt bei dem Kinde über dem ganzen Körper ein Bläschenausschlag, der nässend und eitrig gewesen sein soll. Der damalige Befund war folgender: An beiden Fußohlen Blasen; an der rechten Fußsohle eine markstückgroße, ovale, prall gespannte, an linker Fußsohle eine ebenso große, flache, etwas hämorrhagische Blase. An den Unterarmen und Unterschenkeln die gleichen Krankheitsveränderungen, dazwischen viele Kratzeffekte.

Blutsverwandtschaft der Eltern besteht nicht; ein Bruder der Kranken soll an der gleichen Krankheit im Alter von vier Wochen gestorben sein.

Die Kranke stellte sich am 14. Dezember 1934 wieder vor. Es konnte jetzt folgender Befund erhoben werden:

An den Händen und Armen bis zu den Ellenbogen, an den Beinen bis zu den Oberschenkeln, sind Blasen von Erbsen- bis Fünfmarkstückgröße, die zum Teil in Abheilung sind. Die Blasen heilen ohne Narben ab, hinterlassen jedoch eine geringe Depigmentation, so daß man an den

befallenen Gliedmaßen den Sitz früherer Blasen deutlich erkennen kann. Jetzt sind Blasen z. B. am rechten Oberarm von Wall- bis Haselnußgröße, die auf Fingerdruck entstanden sind.

In der Hauptsache sind Unterarm, Handrücken und Streckseite der Oberschenkel befallen, während Handflächen und Fußsohlen fast frei von Erscheinungen sind. Die Nägel zeigen keine Dystrophien, nur der linke Daumennagel ist etwas dystrophisch, hier aber herrührend von einer Quetschung.

Im Sommer, bei heißem Wetter, entstehen leichter Blasen in größerer Zahl, die auf mechanische Reize hin sich entwickelten. Mund- und Schleimhauterscheinungen bestanden nie. Das Zahnsystem zeigt nichts besonderes.

Die Blasen traten immer nur schubweise auf, sind jedoch in den letzten Jahren nicht mehr so leicht wie früher und lange nicht mehr so häufig in Erscheinung getreten. Bemerkenswert ist bei diesem Simplexfall von Epidermolysis b., daß bereits im 13. Lebensjahr eine deutliche Abschwächung der Reaktionsbereitschaft vorhanden ist. Bei den Vorfahren läßt sich keine ähnliche Krankheit feststellen, anscheinend war ein baldigst nach der Geburt verstorbener Bruder erkrankt.

Bei den letzten Fällen fällt also auf, daß ungefähr bereits mit Eintritt der Pubertät ein Nachlassen der Blasenbildung zu verzeichnen ist. Nach Schall ist ganz allgemein die Haut im Pubertätsalter Reizen gegenüber am unempfindlichsten. Wieweit diese Feststellung für die Epidermolysis b. h. auszuwerten ist, entzieht sich meiner Beurteilung. Jedenfalls erscheint es gegeben, festzustellen, ob während der Pubertätsjahre eine Herabsetzung der Reaktionsempfindlichkeit der Haut auch bei Epidermolysis b. h. gegeben ist, und ob diese Herabsetzung mit fortschreitendem Alter erhalten bleibt, bzw. noch ausgeprägter wird, oder ob in höherem Alter ein erneuter Anstieg der Reaktionsempfindlichkeit traumatischen Reizen gegenüber auftreten kann.

Die Fälle III und IV sind insofern interessant, daß Fall III hyperkeratotische clavusartige Bildungen an den Handflächen und Fußsohlen und Fall IV nur an den Handflächen hat. Ich habe die Literatur darauf untersucht, ob bei Epidermolytikern ähnliches beobachtet wurde, ich habe aber feststellen müssen, daß derartige Erscheinungen bisher nicht beschrieben worden sind.

Lenglet hat in seiner bekannten Arbeit über die Bindungen zwischen den verschiedenen congenitalen Darmatosen die Behauptung aufgestellt, daß zwischen der Epidermolysis bullosa auf der einen Seite und der Erythrodermie congénitale ichthyosiforme und dem Keratoma palmare et plantare auf der anderen Seite nahe Beziehungen bestehen.

In der späteren Literatur sind keine Tatsachen aufzufinden, die zur Stütze der Lengletschen Theorie dienen können.

Wenn überhaupt in unserm Fall III die Hyperkeratosenbildung von der Arsentherapie herrühren dürfte, so würden uns die beiden Fälle die Annahme vermuten lassen, daß es sich nicht um eine zufällige Kombination, sondern um einen durch Trauma hervorgerufenen Folgezustand handeln dürfte. Warum sollte nicht auch die Haut auf den traumatischen Reiz bei den Epidermolytikern statt mit Blasen in Einzelfällen mit einer Hyperkeratose antworten.

Die miskroskopische Untersuchung eines clavusähnlichen Herdes des Falles IV ergab: In der einen Hälfte des Schnittes befanden sich im Gewebe in den obersten Anteilen der Cutis und in der anderen Hälfte in Milien Kalkablagerungen von verschiedener Größe.

Erblickt man, wie ich das oben in Anlehnung an Gottron ausgeführt habe, das Abwegige bei der Epidermolysis in der veränderten Reaktionsfähigkeit des Gefäßnervensystems, das gegeben ist in einer Strombahnerweiterung und -verlangsamung mittleren Grades, so wird es auf Grund der Störungen im peripheren Kreislauf verständlich, daß es zu Kalkablagerungen kommen kann.

Ein häufiges, aber nicht regelmäßiges Symptom bei der Epidermolysis b. h. ist die Hyperhidrosis.

Starkes Schwitzen erhöht die Neigung zur Blasenbildung. Dies würde auch dafür sprechen, daß gerade im Sommer oft eine vermehrte Blasenbildung bei unseren Kranken beobachtet wird. Die Verschlechterung der Krankheit im Sommer erklärt sich allgemein dadurch, daß die vermehrte Bewegung und verstärkte Durchfeuchtung der Haut die Blasenbildung besonders begünstigt, so kann auch nach Krumer durch Pilocarpininjektionen und heiße Bäder die Neigung zur Blasenbildung verstärkt werden.

Starke Hyperhidrosis konnten wir nur in zwei unserer Fälle feststellen. In einem dieser beiden Fälle war gerade im Winter die stärkste Blasenbildung. Linser, Wende und Sperling beobachteten, daß bei einigen ihrer Kranken im Sommer die Schweißsekretion am geringsten war. Demnach besteht wohl die Möglichkeit, daß nicht gerade im Sommer die stärkste Neigung zur Blasenbildung vorhanden zu sein braucht. Eine Zeitgebundenheit bzw. Abhängigkeit von den Jahreszeiten für stärkste Neigung zur Blasenbildung ist somit nur in Abhängigkeit von der Durchfeuchtung der Haut zu bringen.

In dieser Richtung sind also die Angaben der Kranken über vermehrte Blasenbildung im Sommer zu deuten, wie zahlreiche Fälle aus der Literatur uns in gleicher Weise dartun.

Ganz besonders seien hier die Fälle von lokalisierter Epidermolysis mit Hyperhidrosis an den Handflächen und Fußsohlen zu erwähnen, deren familiäres Auftreten z. B. Jadassohn beobachtete. Nach Siemens gibt es dominante und rezessive Formen von Palmo-plantar-Hidrose schon deswegen, weil diese Funktionsanomalie in fester Korrelation zu manchen erbbaren Hautkrankheiten, z. B. der Epidermolysis b. h. steht. Die Erbbedingtheit dieser Anomalie erwies sich nach Siemens dadurch, daß die Hyperidrosis bei drei eineiigen Zwillingspaaren stets konkordant, bei drei zweieiigen zweimal diskordant war. Von Lenglet wird dem Symptom der vermehrten Schweißabsonderung überhaupt keine große Bedeutung beigemessen.

Stricker hat unter dem Einfluß von Kälte Blasenbildung beobachtet, was auch in einem unserer Fälle zutraf. Blasenziehende Mittel vermögen auf der Haut der Epidermolysiskranken leichter Blasen hervorzurufen als auf normaler Haut. In einem unserer Fälle bekam der Kranke bei heißen Speisen sehr leicht Blasen im Munde, im anderen erfolgte das gleiche bei saurer und salziger Nahrung. Es kann nun zusammenfassend gesagt werden, daß nicht nur mechanische, sondern auch chemische und andere phyikalische Reize bei den Epidermolytikern zur Blasenbildung führen können.

Es folgen nun die Krankengeschichten einiger Fälle, bei denen zum Teil auch die Mundschleimhaut mitergriffen ist.

Die Kenntnis der Epidermolysis bullosa hereditaria der Mundschleimhaut dürfte von Bedeutung für den Zahnarzt sein. Praktisch spielt sie im Hinblick auf ihre große Seltenheit keine bedeutende Rolle. Sind doch in den letzten 15 Jahren an der Berliner Universitätsklinik nur 13 Epidermolysiskranke beobachtet worden, von denen wieder nur fünf Schleimhauterscheinungen hatten. Wenn man noch in Betracht zieht, daß grade in der Charité die seltensten Krankheiten häufiger zur Beobachtung kommen, so spricht das noch mehr für das geringe Auftreten dieser Erbkrankheit.

Fall VI.

Bei dem 3½jährigen Kranken besteht die Neigung zur Blasenbildung seit dem 10. Lebensmonat. Die Blasen entstehen auf der Haut durch physikalische Reize (Traumen, Temperaturwechsel), während an der Mundschleimhaut auch chemische Reize (salzige und saure Speisen) zur Blasenbildung führen. Schreck soll bei dem Kranken ebenfalls Blasenbildung zur Folge haben.

In der Verwandtschaft ist eine gleiche oder ähnliche Erkrankung nicht beobachtet worden. Der Kranke hat sechs Geschwister; zwei Schwestern und ein Bruder sind gesund; zwei Geschwister sind an der

gleichen Krankheit gestorben. Ein weiteres Kind starb gleich bei der Entbindung. Blutsverwandtschaft der Eltern besteht nicht.

Befund:

Das Kind macht einen anämischen und elenden Eindruck. Cor.: systolisches Geräusch an der Spitze, das auch über den anderen Ostien zu hören ist. P2 ist lauter als A2. Pulmo: o.B. Lien, Hepar nicht zu tasten. Conjunctiva gerötet. Die Cornea des linken Auges zeigt besonders zentrale Narben. Die Zähne sind deformiert. Besonders an den oberen Incivisi fehlt stellenweise der Zahnschmelz. Die Mundschleimhaut zeigt kleine Blasen und blutende Erosionen, ferner grauweiße, an Leukoplakien erinnernde Stellen auf. Der behaarte Kopf ist spärlich behaart, fettiger Schuppenglanz. Die äußere Haut zeigt blasige Abhebungen, deren Größe von einer Erbse bis zu einem Handteller schwankt. An einigen Stellen ist die Atrophie der Haut durch zigarettenpapierartige Fältelung erkennbar. An diesen Stellen ist das Nikolskysche Phänomen manchmal auslösbar. Offenbar kommt es mit Vorliebe immer wieder an denselben Stellen zur Blasenbildung. Zum Teil sieht man in dem Sitz ehemaliger blauroter Zonen Milien. Besonders an Stirn und Ellenbogen tritt dies in Erscheinung. Am stärksten sind Hände, Füße und Knie befallen. Hier bilden sich nach Einreißen dieser Blase hämorrhagische Krusten.

In der linken Leistenbeuge sind zwei pflaumengroße, mittelharte Drüsen zu tasten, ihre bedeckende Haut weist ebenfalls Blasen auf. Außerdem ist Phimose vorhanden. Die Glans penis ist mit Blasen bedeckt. Der Hodensack ist ödematös geschwollen. Die Hände zeigen eigenartige Deformationen der Finger; diese stehen in Beugestellung. Der Daumen kann gestreckt werden, der Zeigefinger und die übrigen Finger nicht. Der 4. und 5. Finger sind miteinander verwachsen. Dem Kranken sind im zweiten Lebensjahr sämtliche Nägel verloren gegangen.

Der Kranke ist mit Thyreoidin behandelt, das aber nach drei Tagen wegen Pulsbeschleunigung und Arythmie abgesetzt werden mußte. Nach Absetzen traten wieder frische Blasen auf.

Es handelte sich bei dem Kranken um eine schwere dystrophische Form der Erkrankung mit Zahnmißbildungen. Das Kind ist, wie uns die Mutter 1935 mitteilte, vor 2 Jahren an einem Gehirnschlag gestorben. So können die diesbezüglichen unvollständigen Angaben der Krankengeschichte über die Zahndeformationen für diese Arbeit nicht ausgewertet werden, da es einer genauen Nachuntersuchung bedurft hätte. Besonders hervorzuheben ist dieser Fall auch noch, da bei dem Kranken die Kornea narbige Veränderungen aufwies.

Fall VII.

Die 30jährige Kranke weiß nichts von einer ähnlichen oder anderen Hautkrankheit in ihrer Familie. Die Erscheinungen bestehen bei ihr seit Geburt. Befallen sind ausschließlich die Extremitäten. An den Unterarmen weniger ausgeprägt als an den Oberarmen, zahlreiche, unregelmäßig verstreute, bläulich-rote atrophische Flecke. Im distalen Teil des Handrückens und auch an den Fingerrücken ist die Haut in mehr flächenhafter Ausdehnung atrophisch in ausgeprägter Form und zeigt hier zahlreiche zu Gruppen angeordnete stecknadelspitze- bis stecknadelkopfgroße, gelblich durch die Epidermis hindurchschimmernde Gebilde (Milien). In der Kindheit lösten sich bei der Kranken die Nägel an Händen und Füßen, nachdem sie sich nach ihrer Angabe daran öfter gestoßen hatte.

Im November 1924 wurde eine positive Wassermannsche Reaktion festgestellt. Die Patientin soll darauf zwei Salvarsaninjektionen erhalten haben.

Am 13. November 1924 wurde die Kranke in die Hautklinik aufgenommen. Befund: An Körperstellen, an denen die Kranke sich gestoßen hatte, traten zwei bis drei Stunden später klare oder blutiggefärbte Blasen auf, ebenfalls Auftreten von Blasen nach dem Kratzen. Die Blasen machen keine Beschwerden und heilen ungefähr nach einer Woche ab. In der Kindheit sollen die Blasen unter Narbenbildung, in der letzten Zeit jedoch ohne Hinterlassung von bleibenden Residuen abgeheilt sein. In der Jugend war sie nie frei von Erscheinungen, in der letzten Zeit ist das Auftreten der Blasen schubweise, ungefähr alle 14 Tage, wenn die Kranke bei starkem Juckreiz sich kratzt oder zufällig sich stößt.

Es ist starke Hyperhidrosis vorhanden, trotzdem sollen die Erscheinungen im Winter stärker als im Sommer sein.

Jetzt ist am linken Finger (4) eine blutiggefärbte, eingetrocknete, linsengroße Blase zu sehen; ähnliche sind an den unteren Extremitäten wahrzunehmen. Am Gesäß sieht man pfennig- bis markstückgroße, bläulich gefärbte Narben, ebenso veränderte Haut an den Ellenbogen.

Am harten Gaumen hat sich eine kaum erbsengroße Blase mit klarem Inhalt und leicht geröteter Umgebung gebildet. Durch drei Minuten langes Klopfen eines etwa talergroßen Bezirkes nicht geröteter Haut mit dem Perkussionshauer werden nach etwa 48 Stunden Blasen hervorgerufen. Reiben am Unterschenkel führt zur Epidermisablösung (Nicolsky), jedoch ohne daß es dort zum Flüssigkeitserguß kommt, auch nicht nach längerer Zeit. Das Blutbild ist normal.

Neurologischer Befund: Pupillenreflex gleichmäßig rund, gleich weit, reagieren auf Licht und Konvergenz. Conjunctivalreflex herabgesetzt. Würgreflex herabgesetzt. Chvostek und Trousseau negativ. Alle Bauchdeckenreflexe gesteigert, Patellarreflex positiv, Achilles positiv, kein Babinsky. Berührungssensibilität ist überall intakt. Spitz und stumpf werden gut unterschieden, ebenso heiß und kalt, mit Ausnahme der Zehen beider Füße, die Hyperkratosen aufweisen. Tiefensensibilität und Koordinationsvermögen ist ebenfalls intakt. Am Rumpf hinten links, etwa vom 9. bis 10. Brustwirbel abwärts, rechts vom zweiten bis dritten Lendenwirbel, sind gürtelförmige Headsche Zonen vorhanden, welche sich nach vorn bis in den Bereich der vorderen Axillarlinie erstrecken, ebensolche Zonen sind auf dem linken Gesäß.

Nach viereinhalb Wochen Klinikaufenthalt sind keine neuen Blasenschübe auf Haut und Schleimhaut festzustellen. Die Haut der am stärksten befallenen Unterschenkel ist jetzt frei von Erosionen und Geschwüren. Die Kranke wird gebessert entlassen.

Leider ist die Patientin nicht mehr zu ermitteln und deshalb der weitere Verlauf der Krankheit nicht mehr festzustellen. (Januar 1935.)

Dieser Fall ist dadurch besonders hervorzuheben, daß erst bei der Kranken die dystrophische Krankheitsform vorherrschte, während jetzt die Blasen ohne Hinterlassung von Folgezuständen abheilen. Ich verweise auf weiter vorn angeführte Beobachtungen namhafter Autoren, die einen Wechsel beider Formen der Epidermolysis b. h. an ein und demselben Kranken festgestellt haben.

Fall VIII.

Der 25jährige Kranke kam Juli 1927 in die Poliklinik. Blutsverwandtschaft der Eltern besteht nicht. Der Kranke hat sieben Geschwister, die alle vollkommen gesund sind. Die Neigung zur Blasenbildung ist bei ihm seit frühester Kindheit vorhanden. Er war in seiner körperlichen Entwicklung zurückgeblieben, so daß er erst mit neun Jahren zur Schule kam. Kinderkrankheiten hat der Kranke nicht durchgemacht.

Bei ihm kommt es am Rumpf und den Extremitäten auf Druck zur Blasenbildung, die sofort nach dem mechanischen Reiz eintritt. An den unteren Extremitäten zeigen die Streckseiten blaurote Färbung und narbige Veränderungen der Haut. Ebensolche Veränderungen zeigen die Ellenbogen, in deren Umgebung Milien feststellbar sind. Von der narbigen Atrophie der Haut sind am meisten die Rücken- und Innenflächen der Hand betroffen. Der Kranke hat früher in der Schmiede seines Vaters helfen und auch die Pferdeleine führen müssen, so daß es in der Innenfläche der Hand zur ständigen Blasenbildung kam, die

nun starke narbige Veränderungen aufweist. Es ist dadurch zur Kontrakturstellung der Finger gekommen, die rechts mehr als links in Beugestellung stehen. Nagelatrophien bestehen an Händen und Füßen. Die Fußsohlen weisen normale Haut auf.

Auf die Frage, ob im Laufe der Jahre bei ihm sich eine Besserung, d. h. geringere Neigung zur Blasenbildung eingestellt hätte, antwortet der Kranke, daß es jetzt zwar weniger zur Blasenbildung käme, dies aber darauf zurückzuführen sei, daß er sich beruflich umgestellt habe (Buchhändler). Müsse er körperlich stark arbeiten, so sei es das gleiche Bild wie in seiner Kindheit. Auch vermeide er jetzt erfahrungsgemäß jede Betätigung, die durch mechanische Reize an seinen Gliedmaßen zur Blasenbildung führen könnte. Jede neu entwickelte Blase sticht der Kranke sofort auf, um die Blasendecke gleich wieder anzudrücken. Blasen bilden sich bei dem Kranken auch auf der Zunge, wenn er z. B. zu heiße Speisen zu sich nimmt. Die Zungenschleimhaut ist stark verdünnt und atrophisch und hat fast zigarettenpapierdünne Fältelung, am Rande zeigt die Zunge kleine, narbige Einziehungen, die Pupillen sind fast vollkommen geschwunden. Einen ähnlichen Fall mit Zungenschleimhautatrophie beschrieb Kaftan.

Der Kranke trägt im Oberkiefer ein Ersatzstück, da er die Frontzähne durch Hufschlag verloren hat, es stehen nur noch die beiden Eckzähne. Im Unterkiefer sind fast alle Zähne vorhanden und weisen auch hier nichts Besonderes in Form und Schmelzbildung auf. Das Ersatzstück im Oberkiefer hat bei ihm noch nie Veranlassung zur Blasenbildung gegeben. Der Kranke macht im ganzen einen sehr gesunden Eindruck und fühlt sich sonst körperlich wohl.

In diesem Falle ist die übrige Erbmasse gut. Der Kranke ist ein außerordentlich tüchtiger und reger Geschäftsmann, der im Leben seinen Mann zu stehen weiß.

Fall IX.

Die Eltern des 44jährigen Kranken waren nicht blutsverwandt. Möglicherweise hatte der Großvater väterlicherseits die gleiche Erkrankung. Der Kranke hat fünf ältere Geschwister, ein Bruder, der nicht erkrankt war, ist gefallen. Zwei Schwestern leben, von denen die eine Kinder hat, die völlig gesund sind. Zwei weibliche Geschwister sind im Alter von 18 bzw. 26 Jahren an der gleichen Krankheit gestorben. Der Kranke selbst hat ein gesundes Mädchen von elf Jahren. Bei ihm besteht die Neigung zur Blasenbildung seit frühester Jugend.

Befallen sind vor allen Dingen die Extremitäten, aber auch die Schulter- und Lendengegend. Die Blasen haben Linsen- bis Fünfmark-

stückgröße und sollen gelegentlich noch größer sein. Sie haben teils serösen, teils hämorrhagischen Inhalt, sind ziemlich oberflächlich und bedecken sich nach dem Platzen mit dicken hämorrhagischen Krusten. Sie heilen unter Hinterlassung einer schlaffen, flächenhaften Fältelung ab. Große Flächen der Extremitäten sind jetzt von der schlaffen Hautatrophie eingenommen. Selbst im atrophischen Gebiet kommt es noch zur Blasenbildung.

Bemerkenswert ist das Befallensein der Achselfalten. Außerdem können die Finger nicht mehr völlig gestreckt werden. Wir haben es in diesem Falle mit einer generalisierten Epidermolysis b. h. zu tun. In den meisten unserer Fälle sind fast immer nur die Extremitäten ergriffen. Dieser Fall ist unserem Fall VII sehr ähnlich wegen der Blasenbildung am Stamm und der durch Narbenzug bedingten Kontrakturstellung der Finger.

Fall X.

Im April 1934 kam der 19jährige Kranke zum erstenmal in die Poliklinik. Seine Eltern sind nicht blutsverwandt; bei ihm bestehen die Erscheinungen seit der Geburt, während sein jüngerer Bruder vollkommen gesund ist. Auch ist ihm in der Verwandtschaft von einer ähnlichen oder gleichen Erkrankung nichts bekannt.

Es liegt bei ihm ein symmetrisches Ergriffensein der Ellenbogen, Handrücken, Handgelenke, teilweise auch der Handinnenflächen, weiter der Knie, Knöchelgegend und der Fußrücken und besonders aller exponierten Stellen des Körpers vor. In der Hauptsache sind linsen- bis fünfmarkstückgroße bläulich-rote rundliche Bezirke mit atrophischer Haut zu sehen (schlaffe Atrophie wie bei Akrodermatitis chron. atroph.) und an einzelnen Stellen wahrnehmbare Blasen. Nageldystrophie an sämtlichen Zehen, während an den Fingern links 1, 2, 3, rechts 1, 2 ergriffen sind.

Am 8. 5. 34 stellte sich der Kranke wieder vor. Es hatten sich auf den Fingerrücken wieder Blasen gebildet, und am Knie waren neue Narben festzustellen.

Am 10. 11. 34 kam der Kranke wieder. Innerlich war Ichthyol verabfolgt worden, danach glaubt er, daß Blasen seltener aufgetreten sind. Im Herbst soll es jedoch wieder zur vermehrten Blasenbildung gekommen sein. Im Februar sahen wir den Kranken wieder. In der Zwischenzeit nahm er innerlich Ichthyol. Jetzt waren kaum noch Blasen zu sehen, nur in den Interdigitalfalten hatten sich kleine Blasen gebildet mit serösem bis hämorrhagischem Inhalt. Der Blutdruck ergab sich als normal. Schleimhauterscheinungen hatten nie bestanden. Das Zahnsystem erwies sich als ausgeprochen gut. Die übrige Erbmasse

ist in diesem Falle durchaus gut, der Kranke hat gerade mit gutem Erfolg das Abiturium bestanden. Er will Chemiker werden. Die Blasenbildung hat bei dem Kranken in der letzten Zeit wie auch in der längeren Zeit bedeutend nachgelassen. Sei es, daß der Krankheitszustand sich bei ihm mit zunehmendem Alter gebessert oder daß durch die innere Verabfolgung von Ichthyol eine Beeinflussung des peripheren Gefäßnervensystems stattgefunden oder der Kranke es im Laufe der Jahre gelernt hatte, sich mehr vorzusehen und in acht zu nehmen, wie er selber angibt, sei dahingestellt.

Nach Krumer soll es bei der dyktrophischen Form öfter zu Schleimhauterscheinungen kommen als bei der einfachen. Wir beobachteten im Fall VII, daß es zur Atrophie der Zungenschleimhaut und feinen, narbigen Einziehungen an dem Zungenrande kam. Die Schleimhaut wies hier fast eine zigarettenpapierdünne Fältelung und zeigte nur spärlich Pupillen.

Klausner beobachtete, daß sich auf dem Boden narbiger Veränderungen ein Zungencarzinom bei einer 25jährigen Kranken entwickelte, was ein Beweis dafür ist, daß die Epidermolysis beim Sitz in der Mundhöhle und den dadurch hervorgerufenen Narben Vorkrankheit für Carzinom sein kann. Ein weiterer Fall, bei dem sich ein Carzinom auf dem Boden narbiger Veränderungen an der äußeren Haut entwickelt hätte, ist mir nicht bekannt geworden.

Bukowsky beschreibt kleine Cysten in der Mundhöhle, die durch die bei Epidermolysis gesetzten Veränderungen entstanden sein sollen.

Die Beschwerden, welche die Mundschleimhautveränderungen verursachen, sind verschieden; meistens werden die Kranken nicht wesentlich dadurch belästigt. Öfters ist die Nahrungsaufnahme behindert.

Die Erscheinungen heilen im Munde sehr schnell ab. Bei der dystrophischen Form kann es durch die Narbenbildung zu Dauerveränderungen kommen. Wenn es am Zungenbändchen zur Narbenbildung kommt, sind Sprechstörungen durch Behinderung der Zungenbeweglichkeit beobachtet worden, wie z. B. Klausner berichtet.

Nach Kren soll bei Lokalisation der Veränderungen im Munde meist die Wangenschleimhaut entsprechend der Interdentalregion betroffen werden. Nach unseren Beobachtungen konnten wir keinen bevorzugte Sitz in der Mundhöhle für die Blasenbildung feststellen. Vieleicht ist gerade die Zunge der häufigste Sitz, weil sie am meisten den physikalischen und chemischen Reizen ausgesetzt ist. Ein Kranker gab an, daß er sich oft versehentlich in die Zunge beiße, und daß die Zunge deshalb bei ihm Sitz der Blasenbildung sei.

Des weiteren kann es in Pharynx, Larynx und Ösophagus zur Blasenbildung kommen, wo mitunter infolge Narbenkontrakturen unangenehme Komplikationen auftreten.

Auch an den Stimmbändern und an der Epiglottis kann es zu Verzerrungen kommen und dadurch eine narbige Stenose entstehen, wie Stühmer es beobachtet hatte; Nicolas, Mentot und Charlet beobachteten bei drei Geschwistern eine deutliche Kehlkopfstenose; auch Nager berichtet über vier Fälle mit lebensgefährlichen Komplikationen seitens des Kehlkopfes bzw. der Speiseröhre; die Atemnot kann dann so bedeutend sein, daß selbst zur Tracheotomie geschritten werden muß.

Derartige schwere Fälle, wie die zuletzt genannten, sind in der Berliner Universitäts-Hautklinik bei dem vorliegenden Material nicht beobachtet worden. Wir sahen in einigen unserer Fälle, daß ein allmähliches Besserwerden der Krankheit mit zunehmendem Lebensalter oft feststellbar war. Ein Besserwerden im höheren Lebensalter wird auch von Hel. Spät mitgeteilt. Es handelt sich bei ihrem Fall um eine dystrophische Form der Epidermolysis, bei der es vom 30. Lebensjahr an nicht mehr zur Blasenbildung gekommen sein soll.

Es sei nun noch einiges über unsere drei letzten Fälle mitgeteilt:

Fall XI.

Bei dem 27jährigen Kranken handelt es sich um die dystrophische Form der Epidermolysis. Seit frühester Kindheit besteht bei ihm die Neigung zur Blasenbildung. Im Laufe der Zeit ist es zum Verlust sämtlicher Nägel gekommen. Drei Brüder des Kranken sollen das gleiche Leiden haben.

Fall XII.

Bei dem 29jährigen Kranken, der im Mai 1931 zur Poliklinik kam, besteht die Neigung zur Blasenbildung seit seinem vierten Lebensjahr. Ein Bruder und eine Schwester des Kranken sollen das gleiche Leiden haben. Die Eltern sind nicht blutsverwandt.

Der Kranke ist kräftig entwickelt und befindet sich in einem guten Ernährungszustand. Die sichtbaren Schleimhäute sind gut durchblutet.

Befallen sind in der Hauptsache bei dem Kranken die Streckseiten der Unterschenkel. Die Haut ist dort atrophisch, bläulich verfärbt und weist neben frischen Blasen bis zu Dreimarkstückgröße ebensolche Ulzerationen auf. Es ist starke Hyperhidrosis an Händen und Füßen vorhanden, außerdem bestehen Nageldystrophien. Die Schleimhäute sind frei von Erscheinungen.

Fall XIII.

Seit frühester Kindheit besteht bei der 5jährigen Kranken das jetzige Leiden. Bei ihr kommt es gerade in der warmen Jahreszeit an jeder Druckstelle an der Haut, aber besonders an Händen und Füßen, zur Blasenbildung. Der Vater hat das gleiche Leiden ebenfalls seit frühester Jugend, desgleichen der Bruder des Vaters und der Vater des Vater.

Es handelt sich in diesem Falle um eine dystrophische Form der Epidermolysis b. h. mit dominantem Erbgang. Ähnliche Fälle von Epidermoysis b. h. dystrophica mit dominantem Erbgang beobachteten Strempel, H. Spät, Fasal und Kenedy.

Von unsern dreizehn Fällen sind neun männlichen und vier weiblichen Geschlechts, von denen wieder elf die dystrophische und zwei die einfache Form der Erkrankung aufwiesen. Vergleicht man daraufhin die Literatur, wie die Verteilung der Krankheit auf die Geschlechter ist, so stellt man fest, daß das männliche weit öfter als das weibliche Geschlecht behaftet ist und daß dabei die dystrophische Form weit häufiger als die einfache vorkommt, was auch aus den Statistiken von Siemens hervorgeht. Sakaguchi zählte auf 362 Epidermolysiskranke 223 Männer und 139 Frauen.

Blutsverwandtschaft der Eltern bestand nur in einem unserer Fälle (Simplexform). In zwei weiteren dystrophischen Fällen sind einmal zwei, andermal drei Geschwister an dem gleichen Leiden erkrankt. In einem weiteren dystrophischen Fall konnte dominanter Erbgang festgestellt werden (Großvater — Vater — Kind).

Von den von mir mitgeteilten Fällen sind zwei gestorben. Davon ist die Todesursache im ersten Fall die multiple Sklerose und in dem anderen Fall eine Apoplexie. Bei dem letzten Fall handelt es sich um eine schwere dystrophische Form der Erkrankung bei einem vierjährigen Knaben. Diese Todesursache im vierten Lebensjahr ist höchst bemerkenswert. Handelt es sich doch bei der Epidermolysis um eine abwegige Reaktionsbereitschaft des Gefäßnervensystems, deren Vorhandensein bisher nur an dem Haut-Schleimhautanteil auf Grund der beobachteten Krankheitserscheinung (Blasenbildung, Atrophie an dieser) festzustellen war. Im Hinblick auf die Apoplexie im frühen Kindesalter ist die Frage aufzuwerfen, ob mit der Möglichkeit einer abnormen Reaktion des Gesamtgefäßnervenapparates bei der Epidermolysis bullosa hereditaria zu rechnen ist. Hierauf machte mich Ptofesor Gottron aufmerksam, der die gleiche Frage bei Xeroderma pigmentosum, bei der auch frühzeitige Apoplexie bei einem Knaben beobachtet wurde, erörtert hat.

Des weiteren sind aus der Geschwisterreihe unserer beobachteten Fälle sechs in zum Teil jugendlichem Alter nach Angaben der Eltern an Epidermolysis gestorben. Näheres über die Todesursache dieser konnten wir nicht in Erfahrung bringen. Besonderer Erwähnung bedarf die Mitteilung von Jenny (1927), der sieben Kinder beobachtete, die sämtlich an Epidermolysis zugrunde gingen. Das Jüngste der Kranken starb mit 10 Tagen, das älteste mit 8 Monaten. In diesen Fällen waren die Schleimhäute mitergriffen. Die Nägel gingen bei den Kranken schnell verloren und komplikatorische Eiterungen führten Sepsis herbei, die zur Todesursache wurde.

Was die Gesamtprognose anbelangt, so ist darauf hinzuweisen, daß in der Mehrzahl unserer Fälle, wenn die Kranken nicht schon in jungen Jahren starben, immer ein Nachlassen der Erscheinungen mit fortschreitendem Alter feststellbar war. Therapeutisch läßt sich trotz vieler Versuche diese Erbkrankheit kaum beeinflussen. Wir müssen uns vorerst bei dem mangelnden Wissen bezüglich der Pathogenese des Leidens auf symptomatische Behandlung beschränken.

Was die eugenische Stellungnahme anbelangt, so braucht nach Gottrons Ausführungen wohl nicht, wenn die von Epidermolysis Betroffenen erbmäßig gut entwickelt sind und zum Teil geistig hochstehende Menschen sind, wie dies auf einzelne unserer Beobachtungsreihe zutrifft, bei den Simplex-Formen überhaupt nicht, und wohl auch kaum bei den dystrophischen Formen, das Sterilisationsgesetz erörtert zu werden. Davon hält einen auch der Umstand ab, daß mit fortschreitendem Alter die Neigung zur traumatischen Blasenbildung abnimmt.

Sollte jedoch, wie Gottron weiter ausführte, die weitere Sippenbeobachtung dafür sprechen, daß man in bestimmten Familien, nach Fällen von Jenny, Rietschel und Hans Müller, die die Epidermolysis verursachenden Gene als subletale betrachten kann, da in diesen Familien die davon Betroffenen nach einigen Tagen bzw. Monaten zum Exitus kamen, wird man derartige Sippen eugenisch anders werten müssen. Im Hinblick auf diese Fälle ist, wie dies Riecke tut, die Frage aufzuwerfen, ob es nicht eine familiäre maligne Form von Epidermolysis gibt. Derartige Kranke sind, rassenhygienisch betrachtet, von geringer Bedeutung, da sie meist frühzeitig sterben und somit nicht zur Fortpflanzung gelangen können.

Zum Schluß der Arbeit möchte ich Herrn Prof. Dr. Gottron für das Überlassen des Themas sowie für die liebenswürdige Unterstützung beim Abfassen der Arbeit meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

LITERATURVERZEICHNIS.

Bettmann: a) Die Mißbildungen der Haut. Die Morphologie der Mißbildungen usw., herausgegeb. von E. Schwalbe. Bd. 3, 2. Teil Jena 1912, b) Über die dystrophische Form der Epidermolysis h. Archiv f. D. 55, 323.

Beck: z. nach Riecke.

Berger: z. nach Riecke.

Bogroco: z. nach Riecke.

Bogrow: z. nach Riecke.

Bukowsky: Ein Beitrag zur Lehre der sog. E. b. h. Archiv f. D. 67, 163.

Callomon: Über einen Fall von E. b. h. Archiv f. D. 104, 291.

Capelli: z. nach Riecke.

Carrié: z. nach Gottron.

Charlet: z. nach Krumer.

Curtius u. Strempel: Gleichzeitiges Vorkommen von Morbus Recklinghausen und E. b. h. d. in einer Familie. Dermat. Zeitschr. 51, 402—416.

Elliot: z. nach Riecke.

Engmann: z. nach Riecke.

Fox, Tilbury: z. nach Riecke.

Fuß: Über einen Fall von E. b. h. traumatica. Archiv f. D. 153, 158.

Grimm: z. nach Riecke.

Gottron: a) Kreislaufstörungen u. Hämorrhagien der Haut. S. 65 in „Die Haut- Geschlechtskrankheiten", herausgegeb. von Arzt-Zieler.
b) Hautkrankheiten unter dem Gesichtspunkt der Vererblichkeit. Vortrag, gehalten in der Berliner ärztlichen Akademie am 15. Februar 1935. In Erscheinung, Verlag Fischer, begriffen.

Gottron-Ellinger: Beitrag zur Klinik der Porphyrie. Archiv f. D. 164, 11—43.

Heymann: Beiträge zur Kenntnis der E. b. h. Archiv f. D. 153, 635.

Jadassohn: 2 Fälle von Epidermolysis. Zentralbl. f. H. und G. 20, 24.

Jenny: Über eine letal verlaufende Form von E. b. h. beim Säugling. Zeitschrift f. Kinderheilk. 43, 138.

Kaftan: Beitrag zur E. b. h. Deutsche Monatsschr. f. Zahnheilkunde. Jahrg. 43; H. 7, S. 165.

Klausner: Zungenkrebs als Folgezustand bei einem Falle von E. b. h. Archiv f. D. 116, 71.

Kreibich: z. nach Polland.

Kren: z. nach Krumer.

Krumer: Mechanische, thermische und aktinische Schädigungen der Haut. S. 116—124, in „Die Haut- und Geschlechtskrankheiten", herausg. von Arzt-Zieler.

Linser: Über E. b. h. Archiv f. D. 84, 369.

Mayr u. Katz: Zur Frage der E. b. h. Arch. f. D. 139, 215.

Mentot: z. nach Krumer.

Möller: z. nach Riecke.

Mook: z. nachRiecke.

Napp: Ein Fall von E. b. h. Zentralbl. f. H. und G. 30, 298.

Polland: Zur Pathogenese der E. b. h. Dermatol. Zeitschr. 23, 391.

Riecke: Epidermolysis b. Handb. f. H. und G. (Jadassohn) Bd. VII, 2 S. 222.
Sakaguchi: Über E. b. h. Körbner. Archiv f. D. 121, 379.
Schall: Untersuchungen über den Ablauf des Lichterythems. Strahlentherapie 28, 166 (herausg. v. Falta, Friedrich u. a.)
Schreuss: z. nach Gottron.
Siemens: a) Über Vorkommen und Bedeutung der gehäuften Blutsverwandtschaft der Eltern bei den Dermatosen. Arch. f. D. 132, 225.
b) Literarisch statistische Untersuchungen über die einfache und die dystrophische Form der sog. E. b. h. Arch. 143, 412—415.
c) Bullosis mechanica toxica ex usu Arseni. Arch. f. D. 149, 171.
Siemens: d) Studien über Vererbung von Hautkrankheiten. Arch. f. D. 139, 45.
e) Über die Differenzialdiagnose der mechanisch bedingten Blasenausschläge usw. Arch. f. D. 139, 80.
Sperling: z. nach Riecke.
Spät, H.: Ein Fall von E. b. h. Arch. D. 56, 158.
Stanislawski: Über die sog. dystrophische Form der E. b. H. Russ. J. Hautkrankh. 5, 521. Refr. Mh. Dermat. 37, 318.
Steiner: Angeborene Anomalien der Haut. Handb. f. H. und G. (Jadassohn) IV, 1; 33, 77.
Stricker: z. nach Riecke.
Stühmer: Isolierte E. b. h. der Mund- und Pharynxschleimhaut bei gleichzeitiger Dystrophie der Nägel. Refr. von Roscher Zentralbl. f. H. und G. 33, 321.
Timofféef: z. nach Gottron.
Török: z. nach Riecke.
Weil, E.: Das Gefäßbild bei E. b. h. d. Archiv f. D. 156, 241—246.
Wende: z. nach Riecke.

LEBENSLAUF.

Am 27. Juli 1909 wurde ich als Sohn des Kaufmanns Paul Schmidt zu Berlin-Schöneberg geboren. Ich besuchte vier Jahre die Volksschule, zuerst in Berlin-Lankwitz, dann zuletzt in Görzke Bez. Magdeburg. Ostern 1920 kam ich auf die Oberrealschule Berlin-Lichterfelde und bestand dort am 12. März 1930 die Reifeprüfung. Ich verließ die Schule mit der Absicht, mich dem zahnmedizinischen Studium zu widmen. Ich studierte an der Berliner Universität 8 Semester Zahnmedizin und bestand am 3. Oktober 1934 das Staatsexamen mit dem Prädikat „sehr gut".

Im Dezember 1934 habe ich mich als Zahnarzt in Berlin-Lichterfelde niedergelassen.